

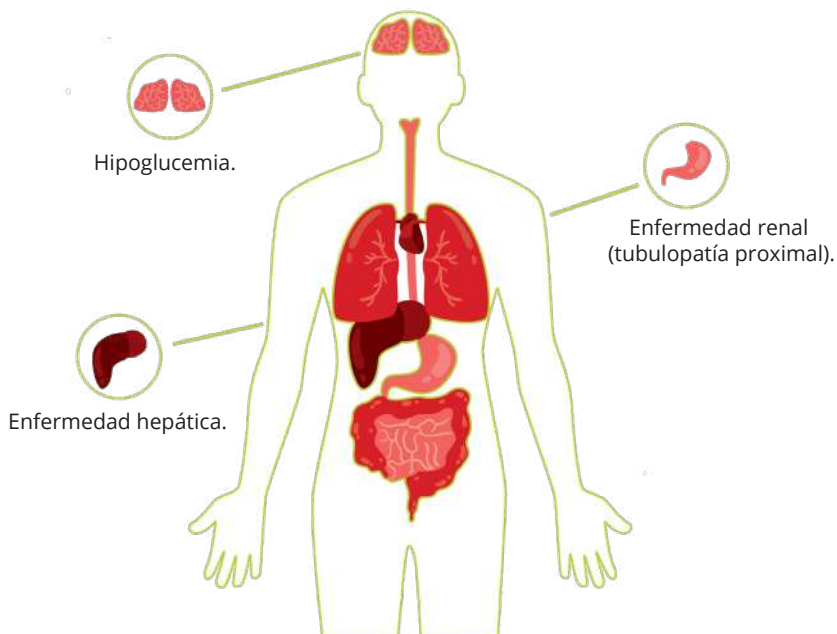
5

# Intolerancia hereditaria a la fructosa

## 5.1 – ¿Qué es la Intolerancia Hereditaria a la Fructosa (IHF) o Fructosemia?

La Intolerancia Hereditaria a la Fructosa (IHF) o Fructosemia es una **enfermedad metabólica hereditaria de baja prevalencia** (1-9 casos por cada 100.000 habitantes) debida a una **deficiencia en la actividad de una enzima clave en el metabolismo de la fructosa principalmente en hígado**, pero también en intestino y riñones (Aldolasa B).

Ante un consumo de grandes cantidades de fructosa (4-6 g/kg/día) estos afectados tienen rápidamente **náuseas, vómitos, dolor epigástrico, distensión abdominal, sudoración, letargia, shock, deshidratación, alteración hepatorenal y/o hipoglucemia postprandial** (bajadas de glucosa en sangre a los 30 minutos después de comer), que **pueden llevar al coma e incluso a la muerte**, pudiendo ocasionar secuelas neurológicas, hepáticas y renales irreversibles.



Además, tras el consumo de pequeñas cantidades de fructosa de manera continuada (por transgresiones en la dieta intencionadas o inadvertidas) superiores a 40 mg de fructosa/kg de peso al día, provocan molestias gastrointestinales, vómitos ocasionales aunque recurrentes, dificultades en la alimentación, hepatomegalia, edema, ascitis, retraso en el crecimiento, etc. **La mayoría de los pacientes IHF presentan aversión al dulce** (incluyendo frutas y verduras no permitidas).

## La IHF no es una ALERGIa ni una INTOLERANCIA alimentaria únicamente gastrointestinal.

Es una enfermedad metabólica hereditaria, donde el consumo de fructosa provoca, más allá de alteraciones gastrointestinales, síntomas sistémicos graves:

- **Inmediatos:** como hipoglucemias que pueden llevar al coma e incluso a la muerte.
- **Crónicos:** con alteraciones hepáticas, neurológicas y renales.

### 5.2 - Tratamiento

**El objetivo del tratamiento es eliminar todos los alimentos que contengan fructosa de la alimentación del niño.**

La **fructosa** es un azúcar que se encuentra de manera natural en frutas, miel, sacarosa (azúcar común, disacárido de fructosa-glucosa), multitud de verduras (tomate, cebolla, calabaza, zanahoria, pimientos, etc.), cereales integrales, etc.



Las **fuentes de carbohidratos alternativos** en la dieta de estos pacientes son la glucosa, la lactosa (leche y derivados lácteos) y almidones permitidos. La glucosa se puede utilizar como un edulcorante alternativo al azúcar, como fuente de energía y en caso de hipoglucemia postpandrial tras trasgresión de la dieta.



La clasificación de los alimentos para personas con IHF se divide en:

- **Alimentos recomendados** son aquellos que contienen una cantidad igual o inferior a 0,5 g de fructosa/100 g de alimento;
- **Alimentos limitados** serían aquellas frutas y verduras que contienen entre 0,5-1 g de fructosa/100 g de alimento.
- **Alimentos desaconsejados** los que contienen > 1 g de fructosa/100 g de alimento.

Las verduras y legumbres del grupo 1 se puede tomar a diario, una sola vez al día, y las del grupo 2 se tomarán como máximo 2-3 veces por semana (una vez al día), aunque muchos niños no toleran ninguna de este grupo. **El cocinado provoca una pérdida de azúcares libres, y por ello las verduras cocidas tienen un menor contenido en fructosa y son más recomendadas que las crudas.**

En el **ANEXO I** de esta guía se encuentra disponible la clasificación de los alimentos completa y detallada, ya que se trata de un documento algo extenso.

### **5.3 – Recomendaciones a la hora de preparar un menú para alumnado IHF**

Es imprescindible **conocer detalladamente TODOS los ingredientes añadidos a los platos**. No se puede añadir nunca azúcar ni zumos a las comidas. No se pueden realizar sofritos, ya que muchas las verduras utilizadas no están permitidas en IHF.

Es imprescindible revisar **la lista de ingredientes de los alimentos manufacturados**. La fructosa, sacarosa y sorbitol se utilizan en multitud de alimentos como conservantes. Por tanto, se debe evitar no solo lo que se considera “dulce”, como las mermeladas o los productos caramelizados, también otros productos salados que contengan estos azúcares añadidos: salsas y aderezos (tomate frito, Ketchup, mayonesa comercial, salsa de soja, etc.), sopas de sobre, pastillas de caldos, verduras en lata, embutidos, patés, masas, hojaldres, galletas saladas, panes, pan de molde, etc.

## 5.4 – ¿Cómo actuar en caso de ingesta accidental de fructosa, sacarosa o sorbitol?

En caso de una ingesta accidental de fructosa, sacarosa o sorbitol, o cualquier alimento no permitido, lo más importante es controlar e identificar precozmente los síntomas de **HIPOGLUCEMIA** (bajo nivel de glucosa en sangre, menor de 70 mg/dl). Es necesario vigilar síntomas como desorientación, comportamientos anómalos, irritabilidad, somnolencia, confusión, mareos, palidez, taquicardias y en situaciones más avanzadas convulsiones, pérdida de consciencia o coma.

Ante una hipoglucemia en un paciente IHF se debe proceder al consumo de **GLUCOSA** (NUNCA ingerir bebidas o alimentos con azúcar ya que emporarían el cuadro). En caso de no disponer de glucosa administrar leche o alimentos con almidón (pan). Tras la toma de glucosa, se debe esperar 15 minutos y volver a medir el nivel de glucosa, en caso de seguir bajo se debe repetir la ingesta hasta alcanzar niveles superiores a los 70 mg/dl. Una vez normalizado, es importante tomar otros alimentos que liberen más lentamente la glucosa (por ejemplo, una merienda con pan).

Si, por el contrario, la situación evoluciona inadecuadamente y llega a perder el conocimiento, no encontrándose en situación de poder tragar o ingerir alimentos sólidos o líquidos, hay que solicitar con urgencia asistencia sanitaria para que los profesionales adecuados procedan a administrarle glucosa intravenosa (nunca glucagón).



## 5.4 – ¿Qué no es la Intolerancia Hereditaria a la Fructosa?

---

Es importante diferenciar la IHF y la **malabsorción de fructosa** (mal llamada intolerancia a la fructosa, por similitud con la intolerancia a la lactosa). Esta malabsorción es debida a una dificultad en la absorción de fructosa en el intestino que hace que la fructosa ingerida se acumule en el colon y produzca principalmente síntomas gastrointestinales (nauseas, diarreas, meteorismo o gases, etc.). Es una enfermedad compleja, normalmente secundaria a otros problemas intestinales (celiaquía, colon irritable, enfermedad inflamatoria intestinal, disbiosis intestinal, sobrecrecimiento bacteriano, etc.) que hace que sea muy variable en síntomas y consecuencias para los afectados.

En la malabsorción a la fructosa, además de este azúcar no se toleran tampoco otros edulcorantes, pero en muchos casos la tolerancia de azúcares y edulcorantes es diferente entre la malabsorción y la IHF. Es decir, hay edulcorantes permitidos en una enfermedad y que no lo estén en la otra, y viceversa.

Además, en el caso de la malabsorción de fructosa, se toleran algunas frutas y verduras dependiendo del paciente, y de la mejoría de su enfermedad de base. En el caso de la IHF **la dieta debe ser estricta de por vida, no permitiéndose pequeñas trasgresiones o variaciones en la dieta según tolerancia como si se permiten en la malabsorción de fructosa.**